

LE TREMBLEMENT ORTHOSTATIQUE PRIMAIRE

P. BOTTIN (1), B. SADZOT (2), C. HOTERMANS (3)

RÉSUMÉ : Le tremblement orthostatique primaire (TOP) est un tremblement particulier caractérisé par des circonstances d'apparition en orthostatisme. Il disparaît à la marche et lors de la position assise ou couchée. La plainte principale qu'il induit est une instabilité souvent très invalidante. L'examen neurologique est le plus souvent normal de même que l'imagerie cérébrale. Par contre, l'électromyogramme (EMG), s'il est réalisé en position debout, permet de poser le diagnostic en mettant en évidence un tremblement rapide et régulier dont la fréquence se situe entre 12Hz et 18Hz.

Sa physiopathologie exacte reste partiellement méconnue.

Différents traitements symptomatiques peuvent être proposés.

PRIMARY ORTHOSTATIC TREMOR

SUMMARY : Primary orthostatic tremor is a particular tremor exclusively present when a subject is standing. Patients experience a severe disabling sense of unsteadiness. Walking, sitting and lying down are unaffected. Neurological examination and cerebral imagery are normal most of the time. Electromyography in standing position confirms the diagnosis in showing a regular rapid tremor with a frequency of 12 to 18 Hz. Its physiopathology is partially unknown. A few symptomatic therapies can be proposed.

KEYWORDS : *Orthostatic tremor - Electromyography*

INTRODUCTION

Le tremblement orthostatique (TO) fut décrit pour la première fois par Heilman en 1984 (1). Il rapporta trois observations dont l'élément anamnétique commun était une instabilité en station debout avec une impression de chute imminente. Cette sensation disparaissait lorsque les patients marchaient ou s'asseyaient. L'examen neurologique était normal dans les trois cas. Heilman observa, chez ces patients, un tremblement rapide qui affectait les membres inférieurs. Ce tremblement débutait quelques secondes après que les patients aient adopté la position debout. Un traitement par clonazépam fut essayé avec succès chez deux des trois individus. Heilman considéra ce tremblement comme une entité nosologique distincte et le désigna sous le terme de TO.

Un peu plus tard, en 1986, Thompson et al (2) décrivent les caractéristiques électromyographiques du TO. Ils insistent, en particulier, sur sa fréquence rapide, de l'ordre de 16 Hz.

Dans la plupart des cas, aucune étiologie spécifique n'est mise en évidence et on parle alors de tremblement orthostatique primaire (TOP). De rares cas de tremblement orthostatique secondaire ou symptomatique ont été décrits dans le cadre de polyradiculoneuropathie, de traumatisme crânien ou de lésion de la fosse postérieure, par exemple un cavernome du pont, un abcès de l'angle ponto-cérébelleux ou encore une sténose de l'aqueduc de Sylvius (3-6).

La prévalence exacte du TOP est difficile à évaluer, de nombreux cas étant sans doute méconnus. Elle n'en demeure pas moins très faible par rapport à celle du tremblement essen-

tiel. L'âge de début est au-delà de 40 ans et en moyenne à 54 ans. Il apparaît deux fois plus fréquemment chez la femme. Le TOP est exceptionnellement familial (1,7,8).

Nous rapportons ici une observation originale afin d'attirer l'attention sur ce type particulier de tremblement qui est souvent méconnu alors qu'il peut parfois être responsable d'un handicap fonctionnel important, pour lequel un diagnostic erroné de «trouble psychogène» est parfois retenu (8).

OBSERVATION

Un homme âgé de 48 ans consulte pour la première fois en avril 1999 en raison d'un tremblement d'apparition récente des membres inférieurs. Ses antécédents médico-chirurgicaux comportent une hypercholestérolémie et une cure de hernie inguinale bilatérale. Il fume 40 cigarettes par jour et consomme 2 bières quotidiennement. Ses antécédents familiaux sont banaux. L'examen neurologique est normal. Une exploration lombo-sacrée est réalisée par CT-scanner et démontre la présence d'un canal lombaire étroit en L4-L5. Un avis neurochirurgical est alors sollicité, mais aucune sanction chirurgicale n'est adoptée et un traitement conservateur par kinésithérapie est proposé.

En novembre 2000, il consulte à nouveau pour la même symptomatologie. Il signale que les tremblements apparaissent lorsqu'il se met en position debout ou s'il se trouve devant l'étalage d'un magasin ou dans une file pour se rendre à un spectacle. A ce moment, il décrit une contracture des cuisses, un tremblement des membres inférieurs et il a l'impression d'une grande instabilité qui pourrait aller jusqu'à la chute. Afin d'éviter celle-ci, il décide de marcher et la symptomatologie d'instabilité et de tremblements s'amende alors immédiatement. A

(1) Candidat spécialiste, (2) Professeur de Clinique, (3) Résident Spécialiste, Service de Neurologie (Pr Moonen), Centre Hospitalier Universitaire de Liège.



Fig. 1 : Electrode detection à l'aiguille en décubitus dorsal. Aucune activité de repos n'est observée.

cette époque, un CT-scanner cérébral avec injection de produit de contraste est réalisé et se révèle normal. Un EMG des membres inférieurs est également pratiqué, mais aucune anomalie n'est détectée.

En septembre 2001, le patient est hospitalisé en urgence pour un lumbago. Une myélographie démontre une sténose lombaire de L2 à L5. Une chirurgie de décompression est réalisée avec des suites opératoires simples et le patient signale une amélioration de la symptomatologie. Néanmoins, quelques semaines après l'intervention, la sensation d'instabilité et de tremblements des membres inférieurs réapparaît à nouveau. Le patient est alors en incapacité de travail et un conflit s'installe progressivement avec le médecin conseil de la mutuelle qui, en l'absence de diagnostic précis et d'anomalie à l'examen clinique, doute de l'organicité des symptômes.

En décembre 2002, nous recevons pour la première fois ce patient à la consultation de neurologie. L'examen neurologique est normal; aucun tremblement n'est formellement visible. L'étude de la conduction des voies sensitive et motrice des quatre membres par potentiels évoqués est normale. Un EMG est de nouveau réalisé. La neurographie sensitive et motrice ne démontre aucune anomalie. L'électrode detection à l'aiguille, au repos, en décubitus dorsal est normale. Aucune activité musculaire pathologique n'est décelée (voir Fig. 1).

Par contre, lorsque l'électrode detection (à l'aiguille ou électrodes autocollantes) est réalisée en position debout au niveau des muscles Jambier antérieur, Jumeau interne et Vaste externe droit et gauche, elle laisse apparaître des décharges

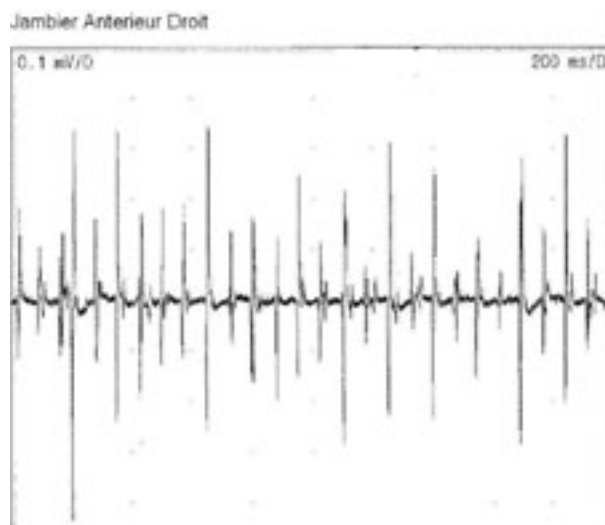


Fig. 2 : Electrode detection à l'aiguille en position debout. On observe des décharges musculaires à une fréquence d'environ 13 Hz

musculaires répétitives survenant à une fréquence de 13 à 14Hz (voir Fig. 2).

Le diagnostic de TOP est alors posé. Un traitement par propranolol 80 mg, progressivement augmenté jusqu'à 160 mg par jour, est introduit avec une importante amélioration de l'instabilité du patient qui peut alors reprendre son travail sans difficulté particulière.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Le TO est paradoxalement rarement ressenti comme un tremblement. Les plaintes et, donc, les motifs de consultation les plus fréquemment rapportés sont une instabilité, un déséquilibre, une sensation de chute imminente et parfois des douleurs au niveau des membres inférieurs. Typiquement, la sensation d'instabilité augmente avec la durée de la station debout et disparaît à la marche ou lors du passage à la position assise ou couchée. Étonnamment, les chutes sont rares (9). Le handicap peut parfois être sévère avec souvent une appréhension importante des situations dans lesquelles les patients vont devoir rester debout et immobiles (faire les courses, attendre dans une file). Une réelle staso-basophobie peut se développer faisant, à tort, penser à un trouble névrotique. L'importance du handicap ne semble pas corrélée à la durée d'évolution du TO (10).

L'examen clinique est le plus souvent normal. On peut néanmoins observer un élargissement de la base de sustentation ou un tremblement de la racine des membres inférieurs, souvent plus palpable que visible et parfois même uniquement perçu à l'auscultation des masses musculaires (10,11). Parfois, le tremblement peut

entreprendre le tronc ou les membres supérieurs lors du maintien d'une position (10).

CARACTÉRISTIQUES ÉLECTROMYOGRAPHIQUES

Si l'examen clinique est peu contributif, l'EMG, par contre, montre des anomalies pathognomoniques.

L'électrodétection à l'aiguille ou de surface à l'aide d'électrodes autocollantes permet d'enregistrer, en position debout, des activités brèves de l'ordre de 40ms, bilatérales, synchrones et répétitives d'une fréquence comprise entre 12 et 18Hz au niveau des muscles des membres inférieurs mis sous tension lors de l'orthostatisme (Jambier antérieur, Vaste latéral). Il peut être également reproduit au niveau des membres inférieurs en décubitus, mais avec une poussée contre résistance (contraction isométrique). Des tracés comparables peuvent être recueillis au niveau des membres supérieurs (deltoïdes) et sur les muscles de l'avant bras, lorsque ceux-ci sont en contraction isométrique, par exemple lorsque le patient prend appui sur une table. Enfin, il ne peut pas être annulé par une stimulation périphérique.

Le TO est donc un tremblement de fréquence rapide, de 12 à 18Hz, touchant principalement les membres inférieurs et survenant lorsque le patient est en position debout. Ces activités disparaissent lorsque le patient est au repos, allongé ou assis, et, par conséquent, elles peuvent passer inaperçues lors d'un EMG réalisé dans des conditions standards (2,7,10,12,13).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le TOP se distingue cliniquement et électromyographiquement des autres tremblements (8,14).

Le tremblement parkinsonien est un tremblement de repos, débutant souvent unilatéralement et aux membres supérieurs. Il peut parfois être présent à l'orthostatisme. Il s'accompagne au cours du temps d'akinésie de rigidité. Sa fréquence est plus lente de 4 à 6Hz.

Le tremblement cérébelleux se manifeste dans l'intention et sa fréquence est basse, inférieure à 5 Hz. Il prédomine au niveau de la racine du membre et il s'accompagne souvent d'autres signes cérébelleux.

Le tremblement essentiel, souvent familial touche classiquement les membres supérieurs et le segment céphalique, plus rarement les membres inférieurs. Il est amélioré par l'alcool. Sa fréquence est plus lente de 4 à 12 Hz.

Les myoclonies concernent généralement non seulement l'orthostatisme, mais aussi le repos et l'action et sont susceptibles d'interférer avec la marche. L'EMG permet aisément de les distinguer du TO.

Le tremblement des atteintes neurogènes périphériques est parfois présent à l'orthostatisme. De nouveau, la présentation clinique et les données EMG sont différentes. Il en est de même du clonus dû à la spasticité.

Le tremblement physiologique est un tremblement d'action présent chez toute personne. Il peut être accentué temporairement dans certaines circonstances (anxiété, stress, fatigue, exercice musculaire intense), lors de certaines pathologies (hyperthyroïdie) ou suite à la consommation de différentes substances. Sa fréquence est plus lente de 7 à 12 Hz.

Le tremblement psychogénique s'installe et disparaît rapidement, comporte des composantes de repos, d'intention et de posture. Il s'inscrit souvent dans un contexte psychologique ou psychiatrique particulier et il est modifié par les manœuvres de distraction.

PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie du tremblement orthostatique primaire (TOP) reste encore, actuellement, partiellement méconnue.

L'origine centrale du TOP est suspectée par sa fréquence qui est trop élevée pour un éventuel arc réflexe périphérique (2). De plus, la synchronisation des bouffées d'activités musculaires ne peut être organisée qu'en amont du motoneurone lombaire et cervical quand les muscles supérieurs sont entrepris (2). Les études par imagerie cérébrale fonctionnelle et par stimulation magnétique transcrânienne (SMT) apportent aussi des arguments en faveur d'une origine centrale du TOP. Ainsi, la tomographie par émission de positons, réalisée chez des patients atteints de TOP affectant aussi les membres supérieurs, démontre une activation cérébelleuse bilatérale et lenticulothalamique controlatérale. A noter que, dans le tremblement essentiel, on observe uniquement une activité cérébelleuse bilatérale (15). Spiegel et al ont démontré qu'on pouvait obtenir une annulation transitoire du TOP par SMT au niveau de la fosse postérieure (16). Récemment, certains auteurs ont émis l'hypothèse, sur base d'un patient paraplégique présentant les caractéristiques EMG typiques du TOP, que le générateur de celui-ci pourrait se situer un niveau de la moelle épinière (17).

Afin de tenter de préciser le mécanisme physiopathologique du TOP, Sharott et al. ont entrepris en 2003 une étude intéressante. Six sujets sains et donc indemnes de tout tremblement ont été placés dans des conditions d'instabilité. Cette instabilité a été provoquée de différentes manières et notamment par des stimulations galvaniques des voies vestibulaires. Chez ces sujets sains, en condition d'instabilité, des activités EMG, synchrones et d'une fréquence de 16 Hz ont été enregistrées au niveau des muscles jambiers antérieurs. Cette étude permet de suspecter que l'oscillateur, qui est responsable du TOP, peut aussi être actif chez des sujets sains en condition d'instabilité. Les auteurs suggèrent donc que le TOP pourrait correspondre à une activité exagérée de différentes voies physiologiques impliquées dans les réponses de posture (18).

TRAITEMENT

Actuellement, le traitement du TOP n'est pas clairement codifié. On ne trouve pas dans la littérature d'études contrôlées en double aveugle. Néanmoins, différents traitements symptomatiques peuvent être proposés, éventuellement en association.

Le traitement de premier choix semble être le clonazépam dont l'efficacité serait de 69 % pour Mastain et al.(10). L'effet thérapeutique est dose dépendante et apparaît à partir de 1,2mgr/24hr. La posologie peut être augmentée jusqu'à 4 à 6 et parfois 8mg /24hr sur 3 prises. Malheureusement, à ces posologies, nombre de patients se plaignent d'effets indésirables notamment de type sédatif. De plus, au fil des mois ou des années, une diminution de l'effet thérapeutique est observée nécessitant alors une augmentation des doses et, donc, un risque accru d'effets secondaires.

D'autres benzodiazépines comme le diazépam sont parfois efficaces.

Un second choix serait la primidone à des doses de 500 à 750mgr/24hr ou le phénobarbital à 100 ou 150mgr/24hr. Leur efficacité serait comparable à celle du clonazépam.

Le propranolol, utilisé dans notre cas, aurait une efficacité faible, d'environ 25 %, tout comme l'acide valproïque (10)

Enfin, un essai thérapeutique a été rapporté avec succès avec le gabapentin. La dose s'échelonnait de 300 à 1800 mg/j (19).

CONCLUSION

Le TOP est un tremblement survenant en position debout qui mérite d'être recherché devant toute instabilité, toute staso-basophobie inexpliquée et ce, le plus souvent, en l'absence de tremblement visible.

L'examen neurologique est le plus souvent normal bien que certains signes caractéristiques, tels que l'auscultation des masses musculaires et l'élargissement de la base de sustentation, méritent d'être recherchés.

Un EMG orienté, avec une électrode détection en position debout (à l'aiguille ou à l'aide d'électrodes autocollantes), permet de poser le diagnostic.

Un CT-scanner ou mieux, une résonance magnétique nucléaire de l'encéphale doit être réalisée afin d'exclure une lésion de la fosse postérieure.

Différents traitements symptomatiques peuvent être proposés avec une efficacité variable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Heilman KM.— Orthostatic tremor. *Arch Neurol*, 1984, **41**, 880-881.
2. Thompson PD, Rotwell JC, Day BL et al.— The physiology of orthostatic tremor. *Arch Neurol*, 1986, **43**, 584-587.
3. Benito-Leon J, Rodriguez J, Orti-Pareja M, et al.— Symptomatic orthostatic tremor in pontine lesions *Neurology*, 1997, **49**, 1439-1441.
4. Gabellini AS, Martinelli P, Gulli MR, et al.— Orthostatic tremor: essential and symptomatic cases. *Acta Neurol Scand*, 1990, **81**, 113-117.
5. Sanitate SS, Meerschaert JR.— Orthostatic tremor: delayed onset following head trauma. *Arch Phys Med Rehabil*, 1993, **74**, 886-889.
6. Setta F, Manto MU.— Orthostatic tremor associated with a pontine or cerebellar disease. *Neurology*, 1998, **51**, 923.
7. McManis PG, Sharbrough FW.— Orthostatic tremor: clinical and electrophysiologic characteristics. *Muscle Nerve*, 1993, **16**, 1954-1260.
8. Pradalier A, Apartis E, Vincent D.— Primary orthostatic tremor. *Rev Med Interne*, 2002, **23**, 193-197.
9. Fung VS, Sauner D, Day BL.— A dissociation between subjective and objective unsteadiness in primary orthostatic tremor. *Brain*, 2001, **124**, 322-330.
10. Mastain B, Cassim F, Guieu JD, et al.— Primary orthostatic tremor :10 case reports with electrophysiological features. *Rev Neurol (Paris)*, 1998, **154**, 322-329.
11. Brown P.— New clinical sign for orthostatic tremor. *Lancet*, 1995, **346**, 306-307.
12. Sander HW, Masdeu JC, Tavoulareas G et al.— Orthostatic tremor: an electrophysiological analysis. *Movement Disorders*, 1998, **13**, 735-738.

13. Britton TC, Thompson PD, Van der Kamp W et al.— Primary orthostatic tremor: further observations in six cases. *J Neurol*, 1992, **239**, 209-217
14. Delcourt C, Hotermans C, Sadzot B.— Comment je traite... un tremblement essentiel. *Rev Med Liege*, 2003, **58**, 661-665.
15. Willis AJ, Jenkins IH, Thompson PD et al.— A positron emission tomography study of primary orthostatic tremor. *Neurology*, 1996, **46**, 747-752
16. Spiegel J, Fub G, Krick C et al.— Impact of different stimulation types on orthostatic tremor. *Clinical Neurophysiology*, 2004, **115**, 569-575
17. Norton JA, Wood DE, Day BL.— Is the spinal cord the generator of 16 Hz orthostatic tremor? *Neurology*, 2004, **62**, 632-634.
18. Sharott A, Marsden J, Brown P.— Primary orthostatic tremor is an exaggeration of a physiological response to instability. *Movement disorders*, 2003, **18**, 195-199.
19. Evidente VG, Adler CH, Caviness JN et al.— Effective treatment of orthostatic tremor with gabapentin. *Movement Disorders*, 1998, **13**, 829-831.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. Bottin, Service de Neurologie, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.